

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Máculas hiperpigmentadas en la piel y las mucosas

Hyperpigmented macules on the skin and mucous membranes

Daniela Lucía Pérez¹, Olga Lucía Forero², Liliana Olivares³ y Esteban Maronna⁴

¹ Médica Concurrente de Cuarto Año, Unidad de Dermatología

² Médica de Planta, Unidad de Dermatología

³ Jefa de la Unidad de Dermatología

⁴ Anatomopatólogo, Servicio de Anatomía Patológica
Hospital de Infecciosas Francisco J. Muñiz, CABA, Argentina

Contacto del autor: Daniela Lucía Pérez

E-mail: perezdaniela@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 28/4/2016

Fecha de trabajo aceptado: 17/2/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés

Dermatol. Argent. 2017, 23 (2):104-106

CASO CLÍNICO

Un paciente de 62 años, diabético de tipo 2 insulino dependiente, sin otros antecedentes familiares ni personales de relevancia, consultó por presentar una dermatosis de aproximadamente 4 años de evolución, que en el último tiempo se extendió a las mucosas.

Examen físico dermatológico: múltiples máculas pardo-negruczas de diferentes tamaños en mucosa labial (Foto 1), dorso y palma de ambas manos (Foto 2), dorso y planta de ambos pies, y genitales. Se observaba compromiso ungüeal con melanoniquia longitudinal (Foto 3). El tronco estaba respetado. Negaba antecedentes familiares y sintomatología sistémica.

Dermatoscopia: lesiones melanocíticas, con red de pigmento regular, con algunas proyecciones lineales, en tonos marrones a negruzcos.

Estudios complementarios: laboratorio normal (hemograma y química).

Videoesndoscopia digestiva alta y baja sin particularidades.

Anatomía patológica: epidermis con hiperqueratosis, hipergranulosis, acantosis e incremento de la pigmentación melánica basal y, en la dermis, aislados linfocitos perivasculares (Foto 4).



FOTO 1: Máculas hiperpigmentadas en mucosa labial y en dorso de manos.



FOTO 2: Compromiso de dorso y palma de ambas manos.



FOTO 3: Melanoniquia longitudinal.

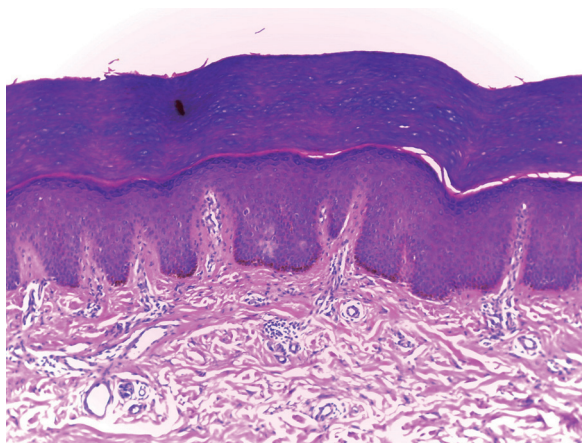


FOTO 4: Incremento en la pigmentación melánica basal.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Laugier-Hunziker.

COMENTARIOS

El síndrome de Laugier-Hunziker (SLH), descrito en 1970, es una rara entidad adquirida, de naturaleza benigna, que se caracteriza por la presencia de máculas hiperpigmentadas en la mucosa bucal y los labios,^{1,2} asociadas a melanoniquia estriada de las uñas de las manos y los pies.

Su etiopatogenia no se conoce; se cree que un estímulo crónico desconocido provocaría una alteración funcional de los melanocitos, que lleva a un incremento de la síntesis de melanosomas y el posterior transporte de estos a las células basales²⁻⁴.

La mayoría de los casos son esporádicos; solo se describió un caso familiar de una madre y dos hijas⁵. Predomina en mujeres de raza blanca, en una relación de 2-4:1 con respecto a los hombres; la media de edad de aparición es de 30 años⁶.

Se caracteriza por la presencia de máculas hiperpigmentadas lenticulares, de 2-5 mm de diámetro, amarronadas a negruzcas, que pueden encontrarse en forma aislada o agruparse para formar lesiones de mayor tamaño. Se localizan con frecuencia en el labio inferior, la cavidad bucal (mucosa yugal, paladar duro y blando) y, ocasionalmente, en las encías y el dorso de la lengua. Se describen casos con afección de las conjuntivas, y es frecuente la localización en los genitales femeninos (mucosa vulvar, vaginal y cuello uterino) y masculinos (glande y pene), y a nivel perineal y perianal. Las lesiones también se pueden encontrar en las palmas, las plantas y los dedos. Las máculas en las mucosas suelen ser de mayor tamaño que las que aparecen en la piel^{2,3,6}.

El compromiso ungueal es frecuente (44 a 60%), no está asociado a distrofia ni a hiperpigmentación periungueal. Se describen tres patrones morfológicos: estrías oscuras longitudinales únicas, bandas longitudi-

nales hiperocrómicas dobles y una coloración pardo-negruzca homogénea en la mitad de una o varias uñas⁶. En ocasiones, se puede evidenciar el pseudosigno de Hutchinson, que se presenta cuando la hiperpigmentación del lecho y la matriz ungueales se refleja a través de los pliegues ungueales, simulando ese signo⁷.

La dermatoscopia muestra patrones asociados a lesiones benignas, como los patrones reticular, fibrilar, homogéneo, globular y con surcos paralelos⁸. La melanoniquia étnica e inducida por fármacos tiene patrones dermatoscópicos similares y es importante considerarla a la hora de plantear el diagnóstico diferencial⁷.

Los hallazgos histopatológicos muestran una leve a moderada acantosis epidérmica y un aumento considerable del pigmento melánico en los queratinocitos basales, pero con melanocitos de morfología, número y distribución normales. En la dermis papilar se observa incontinencia pigmentaria, por lo general en lesiones antiguas, y hallazgos ocasionales de melanófagos e infiltrados inflamatorios inespecíficos^{3,4,6,9}.

El diagnóstico del SLH se hace por exclusión. En un paciente adulto con máculas hiperpigmentadas en las mucosas y melanoniquia ungueal, se deben descartar principalmente dos patologías sistémicas: el síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) y el síndrome de Addison (SA). El SPJ es un trastorno autosómico dominante caracterizado por lesiones cutáneas evidentes desde el nacimiento o la infancia temprana y que generalmente en la adultez disminuyen de número y tonalidad. Son máculas pigmentadas en las mucosas bucal y labial, en la piel perioral y de los dedos de las manos y los pies, iguales a las del SLH. Presenta pólipos intestinales, con sintomatología digestiva en el 50% de los casos antes de los 20 años (dolor abdominal de tipo cólico, obstrucción y sangrado) y progresión al adenocarcinoma en el 2 al 3% de los casos.

El SA está causado por una insuficiencia adrenocortical primaria. Presenta una hiperpigmentación

parda difusa, que se acentúa en los pliegues y zonas de roce, melanoniquia estriada en las uñas y máculas parudcas en la cavidad bucal y la semimucosa labial. Además, se acompaña de sintomatología sistémica, como hipotensión arterial, hiponatremia, hiperpotasemia e hipoglucemia.

Otro diagnóstico diferencial es la pigmentación por fármacos (zidovudina, ACTH, doxorubicina, minociclina, ciclofosfamida, antipalúdicos, cisplatino, metales pesados y otros), que tiende a desaparecer al suspenderlos^{2-4,6,7,9,10}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Laugier P, Hunziker N. Pigmentation melanique lenticulaire, essentielle, de la muqueuse jugale et des levres. *Arch Belges Dermatol Syph* 1970;26:391-399.
2. Lampe A, Hampton P, Woodford-Richens K, Tomlinson I, et al. Laugier-Hunziker syndrome: an important differential diagnosis for Peutz-Jeghers syndrome. *J Med Genet* 2003;40:e77 (<http://www.jmedgenet.com/cgi/content/full/40/6/e77>). Consultado el 8 de septiembre de 2015.
3. Cáceres M, Ledesma L, Kaminsky A. Síndrome de Laugier-Hunziker. *Dermatol Argent* 2002;8:212-216.
4. Nayak R, Kotrashetti V, Hosmani J. Laugier-Hunziker syndrome. *J Oral Maxillofac Pathol* 2012;16:245-250.
5. Makhoul E, Ayoub N, Helou F, Abadjian G. Familial Laugier-Hunziker syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:S143-S145.
6. Pérez Elizondo A, T. del Pino Rojas G, López Salgado M. Síndrome de Laugier-Hunziker. Revisión bibliográfica y presentación de 3 casos infantiles. *Rev Mex Cir Bucal Max* 2010;6:14-18.
7. Lalosevic J, Skiljevic D, Zivanovic D, Medenica L. Laugier-Hunziker syndrome-Case report. *An Bras Dermatol* 2015;90:S223-225.
8. Sendagorta E, Feito M, Ramírez P, González-Beato M, et al. Dermoscopic findings and histological correlation of the acral volar pigmented maculae in Laugier-Hunziker syndrome. *J Dermatol* 2010;37(11):980-984.
9. Montebugnoli L, Grelli I, Cervellati F, Misciali C, et al. Laugier-Hunziker syndrome: An uncommon cause of oral pigmentation and a review of the literature. *In J Dent* 2010.
10. Sachdeva S, Sachdeva S, Kapoor P. Laugier-Hunziker syndrome: a rare cause of oral and acral pigmentation. *J Cutan Aesthet Surg* 2011;4:58-60.

El tratamiento se realiza solo con fines estéticos, ya que el SLH no tiene compromiso sistémico y no se observó que las lesiones evolucionen a la malignidad. Se describe el uso de láser (Nd-YAG, Q-switched alexandrita), criocirugía, despigmentantes (hidroquinona al 2-4%, ácido azelaico, vitamina C) y fotoprotección. Esta última es importante para evitar el agravamiento y la recurrencia^{4,6,7,10}. Sin embargo, las recidivas son esperables^{6,7}.

Es importante conocer el SLH para poder diferenciarlo de otras patologías con afectación sistémica y llevar tranquilidad al paciente.